

Caso para diagnóstico / Case for diagnosis

HISTÓRIA DA DOENÇA

Paciente de 43 anos, do sexo feminino, parda, casada, doméstica, natural e precedente do Rio de Janeiro foi atendida no ambulatório de Dermatologia com queixa de "caroços na cabeça".

Referia que há oito meses vinham surgindo lesões pruriginosas no couro cabeludo que sangravam com facilidade a pequenos traumas. Relatava que traumatizava frequentemente o local (era espancada pelo marido) antes do início da doença. Não referia doenças prévias dignas de nota.

Ao exame dermatológico observaram-se cinco nódulos eritematosos, em forma de domo, com consistência elástica, variando de 0,5 a 3cm de diâmetro, localizados nas regiões temporal e occipital direita (Figura 1).

Uma das lesões foi excisada para estudo histopatológico. O material foi corado com hematoxilina-eosina (Figuras 2 e 3).

O exame histopatológico mostrou, no menor aumento, discreta hiperplasia da epiderme e, na derme, dois componentes significativos: aparente aumento dos vasos sanguíneos e infiltrado inflamatório denso. O aparente aumento das estruturas vasculares devia-se à tortuosidade desses vasos alterados, com parede conjuntiva bastante espessa e células endoteliais proeminentes. O infiltrado inflamatório era constituído predominantemente por linfócitos e eosinófilos.

HISTORY OF THE DISEASE

The patient was 43 years old, female, of mixed-race, married, and a housemaid, born and resident in Rio de Janeiro. She was attended at the Dermatology Clinic, complaining of "lumps on the head".

She reported that eight months previously, pruriginous lesions had appeared in her scalp, which bled easily following minor traumas. She affirmed that before onset of the disease the area had been frequently traumatized (she had been beaten by her husband). She did not report previous diseases worthy of note.

Dermatological exam showed five erythematous nodules, with a dome shape and elastic consistency, varying from 0.5 to 3cm in diameter, located on the temporal and right occipital areas (Figure 1).

One of the lesions was excised for histopathological analysis. The material was stained with hematoxylin and eosin (Figures 2 and 3).

Histopathological exam at low magnification revealed a slight increase of discreet hyperplasia of the epidermis and dermis. There were two significant components: an apparent increase in size of the blood vessels and a dense inflammatory infiltration. The apparent increase in the vascular structures was due to the sinuosity of these altered vessels, their conjunctive walls were considerably thickened and endothelial cells were prominent. The inflammatory infiltration was constituted predominantly by lymphocytes and eosinophiles.



Figura 1:
Nódulos
eritematosos,
em forma de
domo,
no couro
cabeludo /
Figure 1:
Erythematous
nodules, in a
dome shape,
on the scalp

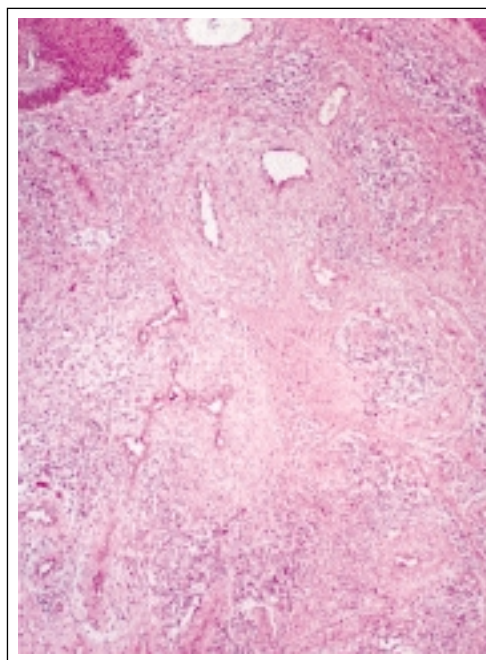


Figura 2:
Pequeno
aumento;
vasos sangüí-
neos tortu-
osos e infil-
trado infla-
matório
denso /
Figure 2:
Low magni-
fication;
sinuous
blood vessels
and dense
inflam-
matory
infiltrate

Figura 3: Grande aumento; vasos sanguíneos com parede bastante espessada e infiltrado inflamatório constituído predominantemente por linfócitos e eosinófilos.

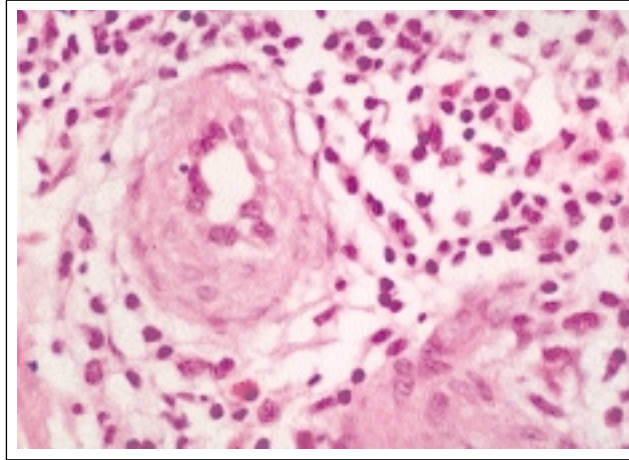


Figure 3: Higher magnification; blood vessels with walls considerably thickened and inflammatory infiltrate constituted predominantly by lymphocytes and eosinophiles.

COMENTÁRIOS

O diagnóstico histopatológico confirmou a suspeita clínica de hiperplasia angiolinfóide com eosinofilia. O tratamento escolhido foi a excisão cirúrgica das lesões. A paciente está sendo acompanhada há nove meses, sem recidivas.

A hiperplasia angiolinfóide com eosinofilia foi descrita em 1969 por Wells e Whimster como um estágio tardio da doença de Kimura, descrita na literatura japonesa 20 anos antes.¹ Durante muitos anos ambas foram consideradas espectros distintos de uma mesma doença, mas atualmente são vistas como entidades separadas.²

A hiperplasia angiolinfóide com eosinofilia é doença incomum que acomete predominantemente mulheres jovens. É caracterizada clinicamente por pápulas ou nódulos com aspecto angiomaso localizados na maioria das vezes na cabeça, sobretudo em torno das orelhas, fronte e couro cabeludo. Esses nódulos são mais raros na boca, tronco, extremidades, vulva e pênis. Podem ser dolorosos, pruriginosos e pulsáteis. A maioria dos autores acredita que as lesões não regridem espontaneamente e costumam recorrer após a excisão. Alguns pacientes apresentam eosinofilia periférica, mas esse achado é menos comum e menos evidente do que na doença de Kimura.³

A doença de Kimura é quase exclusiva de homens orientais. Apresenta-se clinicamente como nódulos cor da pele, grandes, solitários ou múltiplos, que podem deformar o contorno da face. Linfadenopatia regional e eosinofilia periférica são características.⁴ Os achados histopatológicos consistem de numerosos folículos linfóides, com eosinófilos em seu interior, que se estendem ao longo da derme e do subcutâneo, e, ocasionalmente, para linfonodos e órgãos internos. As anormalidades vasculares, tão marcantes na hiperplasia angiolinfóide com eosinofilia, estão ausente ou são apenas achados focais na doença de Kimura.³

A causa da hiperplasia angiolinfóide com eosinofilia é incerta. A hipótese mais considerada seria de traumatismo prévio e formação de *shunt* arteriovenoso no local. Conseqüentemente, haveria aumento da pressão retrógrada e hiperplasia reativa desses vasos afetados, na tentativa de adaptar-se à nova condição.

O tratamento da hiperplasia angiolinfóide com eosinofilia

COMMENTS

The histopathological diagnosis confirmed the clinical suspicion of angiolymphoid hyperplasia with eosinophilia. The treatment chosen was surgical excision of the lesions. During the nine months follow up to date, there have been no recurrences.

Angiolymphoid hyperplasia with eosinophilia was described in 1969 by Wells and Whimster as a tardive complication of Kimura's disease, described in the Japanese literature 20 years earlier.¹ For many years these were considered to be two distinct aspects of the same disease, but now they are seen as distinct entities.²

Angiolymphoid hyperplasia with eosinophilia is an uncommon disease that predominantly involves young women. It is characterized clinically by papules or nodules with an angiomatous aspect located usually on the head, especially around the ears, forehead and scalp. Those nodules are rarer in the mouth, on the trunk, on the extremities, or on the vulva or penis. They can be painful, pruriginous and pulsatile. The majority of authors believe that the lesions do not regress spontaneously and often reappear after excision. Some patients present peripheral eosinophilia, but that finding is less common and less evident than in Kimura's disease.³

Kimura's disease is almost exclusively found in oriental men. Its clinical presentation is that of large skin-color nodules, which can be single or multiple and deform the profile of the face. Regional lymphadenopathy and peripheral eosinophilia are characteristic.⁴ The histopathological findings consist of numerous lymphoid follicles, with eosinophiles in their interior that extend along the dermal and subcutaneous tissue, and, occasionally, involve lymph nodes and internal organs. Vascular abnormalities, which are so striking in angiolymphoid hyperplasia with eosinophilia, are absent or are found to be only focal in Kimura's disease.³

The cause of angiolymphoid hyperplasia with eosinophilia has yet to be clarified. The most popular hypothesis is that a previous trauma caused the formation of an arteriovenous shunt at that location. As a consequence, there would be an increase in the retrograde pressure and reactive hyperplasia of these affected vessels in an attempt to adapt to the new condition.

The treatment of angiolymphoid hyperplasia with eosinophilia

nofilia com excisão cirúrgica é tido como primeira escolha por muitos autores e tem sucesso em 65% dos casos. Recorrência após a excisão pode ocorrer se o shunt arteriovenoso se mantiver após a cirurgia. Outros tratamentos considerados são a crioterapia, terapia com laser e infiltração intralesional de corticosteróides.^{5,6} □

nophilia by surgical excision is considered the treatment of choice by many authors and is successful in 65% of the cases. Recurrence following excision may occur if the arteriovenous shunt remains after the surgery. Other treatment options to be considered are cryotherapy, laser therapy and intralesional infiltration with corticosteroids.^{5,6} □

REFERÊNCIAS / REFERENCES

1. Wells GC, Whimster IW. Subcutaneous angiolymphoid hyperplasia with eosinophilia. *Br J Dermatol* 1969; 81: 1-15
2. Chum IS, Ji HG. Kimura's disease and angiolymphoid hyperplasia with eosinophilia: Clinical and histopatologic differences. *J Am Acad Dermatol* 1992; 27: 954-8
3. Requena L, Sanguenza OP. Cutaneous vascular proliferations. Part II. Hyperplasias and benign neoplasms. *J Am Acad Dermatol* 1997; 37: 887-920
4. Wood GS. Inflammatory diseases that simulate lymphomas: cutaneous pseudolymphomas. In: Fitzpatrick TB, Eisen AZ, Wolf K, Freedberg IM, AustenKF. *Dermatology in General Medicine*, 5 ed., vol 1, New York, McGraw-Hill, 1999, p. 1259-74

5. Odom RB, James WD, Berger TB. *Andrews's Disease of the Skin*, 9 ed., Philadelphia, Saunders, 2000, p.733-799
6. Lertzman BH, MCMeeke T, Gaspari AA. Pulsed dye laser treatment of angiolymphoid hyperplasia with eosinophilia lesions. *Arch Dermatol* 1997; 133: 920-21

* Trabalho realizado no Serviço de Dermatologia do Hospital Universitário Pedro Ernesto da Universidade do Estado do Rio de Janeiro. / *Work done at the Pedro Ernesto University Hospital, Rio de Janeiro State University.*

Elisa Estrella

Vania Cesario de Souza

Daniela Pereira Antelo

Pós-graduandas e residente do Serviço de Dermatologia do Hospital Universitário Pedro Ernesto da Universidade do Estado do Rio de Janeiro. *Post-graduate students and residents of the Dermatology Service, Pedro Ernesto University Hospital, Rio de Janeiro State University.*

Luna Azulay-Abulafia

Professora-Assistente do Serviço de Dermatologia do Hospital Universitário Pedro Ernesto, da Universidade do Estado do Rio de Janeiro e da Universidade Gama Filho.

Assistant professor, Dermatology Service of the Pedro Ernesto University Hospital, Rio de Janeiro State University and the Gama Filho University.

Maria Auxiliadora Jeunon de Sousa

Professora-Auxiliar do Serviço de Dermatologia do Hospital Universitário Pedro Ernesto.

Auxiliary Professor, Dermatology Service of the Pedro Ernesto University Hospital, Rio de Janeiro State University.

ENDEREÇO PARA CORRESPONDÊNCIA: / MAILING ADDRESS:

Elisa Estrella

Serviço de Dermatologia do Hospital Universitário Pedro Ernesto da Universidade do Estado do Rio de Janeiro

Av. 28 de setembro, 87 - Vila Isabel

Rio de Janeiro RJ 20551-030

Tel./Fax: (21) 2587-6622 / 2587-6426

E-mail: elisaestrella@ajato.com.br

Prezado(a) colega,

A seção Qual o seu Diagnóstico? procura apresentar casos clínicos que possam vir a questionar o diagnóstico final da doença. Se você tem algum artigo que se encaixe nesta seção, contribua com os Anais Brasileiros de Dermatologia, enviando-o para o nosso endereço:

Av. Rio Branco, 39 / 18º andar - Centro - Rio de Janeiro - RJ - CEP: 20090-003